

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v69i3.10523>

Xantogranuloma juvenil solitario: comunicación de un caso con marcadores de inmunohistoquímica

Solitary juvenile xanthogranuloma: A case report with immunohistochemistry markers.

Alba Regina Camargo Goñi,¹ Mónica Patricia Ceballos Pérez²

Resumen

ANTECEDENTES: El xantogranuloma juvenil es la forma más común de histiocitosis no Langerhans y afecta con mayor frecuencia a niños menores de dos años, con pocos casos reportados en adolescentes y adultos jóvenes. Las lesiones de xantogranuloma juvenil son principalmente cutáneas, se manifiestan como pápulas o nódulos de color amarillo-anaranjado. La toma de biopsia con inmunohistoquímica es obligatoria para la adecuada diferenciación diagnóstica.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 13 años que manifestó una dermatosis en el antebrazo izquierdo, constituida por una neoformación de 1 cm de diámetro, con superficie lisa, color amarillo-rojizo y bien delimitada, de un año de evolución. Se practicó la resección quirúrgica completa de la lesión; el estudio histopatológico mostró una neoformación compuesta de histiocitos con citoplasma amplio eosinófilo, mono y multinucleados; entremezclados con los histiocitos se observaron células gigantes multinucleadas tipo Touton. La inmunohistoquímica fue positiva para el anticuerpo CD68 y negativa para el factor s100, compatible con xantogranuloma juvenil.

CONCLUSIONES: Aunque el xantogranuloma juvenil es una enfermedad benigna y de alivio espontáneo en la mayoría de los casos, la forma sistémica puede ser grave y requerir tratamiento con quimioterapia o radioterapia. Es importante descartar la afección sistémica en pacientes con xantogranuloma juvenil, especialmente en sujetos con daño extracutáneo. El pronóstico del xantogranuloma juvenil es favorable y no se han reportado recurrencias después de la resección quirúrgica de las lesiones cutáneas.

PALABRAS CLAVE: Xantogranuloma juvenil; niños; adolescentes; inmunohistoquímica.

Abstract

BACKGROUND: Juvenile xanthogranuloma is the most common form of non-Langerhans histiocytosis and occurs most frequently in children younger than 2 years, although is less frequent in adolescents and young adults. Juvenile xanthogranuloma lesions are mainly cutaneous, presenting as yellow-orange papules or nodules, making biopsy and immunohistochemistry mandatory for adequate diagnostic differentiation.

CLINICAL CASE: A 13-year-old female patient with dermatosis on the left forearm consisting in a neoformation with 1 cm diameter, with a smooth surface, yellow-reddish color and well delimited of one year evolution. A complete surgical resection of the lesion was performed and sent to pathology; histopathology with the presence of Touton-type giant cells, and CD68+ an s100- factor immunohistochemistry, compatible with juvenile xanthogranuloma.

CONCLUSIONS: Although juvenile xanthogranuloma is mostly a benign and self-limited disease, the systemic form can be severe and require treatment with chemotherapy or radiotherapy. Therefore, it is important to rule out systemic involvement in patients with juvenile xanthogranuloma, especially in those with extra-cutaneous involvement. The prognosis of juvenile xanthogranuloma is favorable and no recurrences have been reported after surgical resection of the skin lesions.

KEYWORDS: Juvenile xanthogranuloma; Children, Adolescents; Immunohistochemistry.

¹ Residente de tercer año de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México. ² Residente de tercer año de medicina interna, Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán, México.

<https://orcid.org/0000-0002-5974-435X>

Recibido: mayo 2023

Aceptado: noviembre 2023

Correspondencia

Alba Regina Camargo Goñi
albareginaderma@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Camargo-Goñi AR, Ceballos-Pérez MP. Xantogranuloma juvenil solitario: comunicación de un caso con marcadores de inmunohistoquímica. Dermatol Rev Mex 2025; 69 (3): 408-411.

ANTECEDENTES

El xantogranuloma juvenil es la manifestación más frecuente de histiocitosis no Langerhans, también conocida como histiocitosis tipo II, más común en población infantil menor de dos años.¹ Se manifiesta con más frecuencia a los 6 meses de edad, el 64% de los casos antes de los siete meses y el 85% antes del año, sin predilección de sexo ni raza.^{2,3} Es muy raro en adolescentes y adultos; sin embargo, hay casos reportados de pacientes entre 20 y 40 años, incluso, en un 10%, con un curso benigno y de alivio espontáneo.⁴

La incidencia real del xantogranuloma juvenil se desconoce. Se estima aproximadamente un caso por millón de niños, aunque puede ser mayor debido a casos con lesiones únicas pequeñas no diagnosticadas.²

La etiopatogenia no está bien definida; se considera un proceso no neoplásico originado por una reacción granulomatosa que puede ser desencadenada por un traumatismo o infección previa con producción secundaria de citocinas.⁴

En términos clínicos, se manifiesta como neoformaciones que afectan principalmente la piel con aspecto papular, únicas hasta en un 80% de los casos o múltiples, de 1 a 2 cm de diámetro de coloración amarillo-anaranjada, de consistencia firme, que pueden aparecer en la cara, el tronco y las extremidades, con un patrón dermatoscópico típico en sol poniente.^{1,2}

De forma menos frecuente, aunque bien documentada, ocurre la manifestación extracutánea con afección visceral, donde el ojo es el órgano más afectado. La edad menor a dos años y la coexistencia de múltiples lesiones son factores de riesgo de daño extracutáneo.⁴

En 1905 lo describió Adamson; el término se utilizó por primera vez en 1912 y en 1985 Gia-

notti estableció las variantes clínicas por las que se clasifica en micronodular o papular, la forma más frecuente con pápulas de 2 a 5 mm, y la forma macropapular o nodular, con lesiones de, incluso, 20 mm, que se asocia con afectación sistémica.⁴

El diagnóstico es clínico y anatomopatológico. Se observan abundantes vacuolas e histiocitos espumosos con células gigantes tipo Touton, patognomónicas del xantogranuloma juvenil; la inmunohistoquímica es útil para diferenciar esta afección de la histiocitosis de células de Langerhans. En la inmunohistoquímica del xantogranuloma juvenil se encuentra CD68+ en el 100% de los casos, vimentina+, anti-FXIIIa +, S100- y CD1a-.^{5,6} No está descrito realizar pruebas complementarias para la búsqueda de daño extracutáneo, éstas se solicitan según dónde se encuentre la afectación o se tenga sospecha; sin embargo, es importante descartar o confirmar el daño extracutáneo porque esta forma de manifestación amerita tratamiento con quimioterapia o radioterapia, así como descartar el diagnóstico de asociación con otras enfermedades como neurofibromatosis tipos 1 y 2 y leucemia mieloide crónica juvenil, que tienen en común el gen estimulador de granulocitos en el cromosoma 17q.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años, originaria y residente de la Ciudad de México, que manifestó una dermatosis localizada a la región externa del antebrazo izquierdo, constituida por una neoformación sobreelevada, hemiesférica, de 1 cm de diámetro, con superficie lisa, color amarillo-rojizo, bien delimitada. **Figura 1**

El resto de la piel y anexos carecían de otras alteraciones. Al interrogatorio la paciente refirió una evolución de aproximadamente un año. El padecimiento inició con un "granito" en el antebrazo izquierdo, de crecimiento rápido y

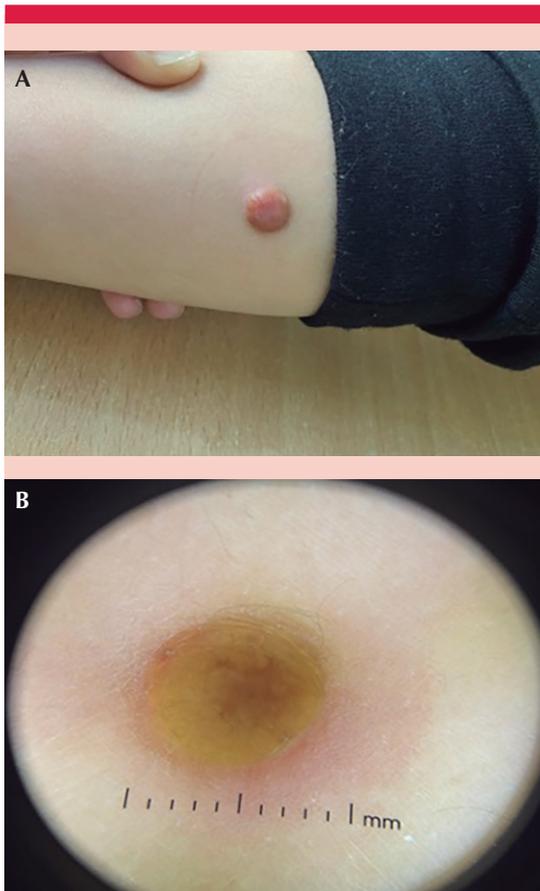


Figura 1. A. Neoformación en el antebrazo izquierdo hemiesférica, de bordes sobreelevados, bien definidos, con superficie lisa, color amarillo-rojizo, de 1 cm de diámetro. **B.** A la dermatoscopia se observa una lesión de color amarillo-anaranjado, con vasos lineales, glóbulos blanquecinos, estrías blanquecinas y red de pigmento, con patrón en sol poniente.

asintomático. Por las características morfológicas y la evolución clínica de la lesión se decidió su resección completa, que fue enviada a estudio de dermatopatología.

En la histopatología se encontró una neoformación compuesta de histiocitos con citoplasma amplio eosinófilo, mono y multinucleados;

entremezclados con los histiocitos se encontraron células gigantes multinucleadas tipo Touton. Se hicieron tinciones de inmunohistoquímica CD68+ y factor s100- (**Figura 2**). El diagnóstico definitivo fue xantogranuloma juvenil solitario.

Actualmente, a un año de seguimiento posterior a la resección quirúrgica, la paciente continúa sin recidivas.

DISCUSIÓN

El xantogranuloma juvenil es una afección rara, benigna, de alivio espontáneo, que se manifiesta típicamente en edad pediátrica. La resección completa de la lesión cutánea es terapéutica y diagnóstica, junto con la inmunohistoquímica, de las lesiones solitarias. Hasta la fecha no existen reportes de recidivas después de la resección quirúrgica en pacientes con xantogranuloma juvenil, incluso en los que mostraron márgenes histológicos afectados en la biopsia.⁴

Es importante descartar las formas sistémicas en las manifestaciones juveniles y adultas porque pueden afectar otros órganos (hígado, médula ósea y sistema nervioso central) y deben tener un seguimiento estrecho debido a la alta mortalidad reportada relacionada con afectación del sistema nervioso central y ocular avanzado, que requiere tratamiento con quimioterapia o radioterapia, por lo que es importante tener un alto índice de sospecha y descartar diagnósticos diferenciales o asociados con esta misma enfermedad con confirmación histológica, sobre todo en pacientes con lesiones múltiples en la piel, de edad avanzada o menores de un año.⁴

La lesión cutánea del xantogranuloma juvenil puede revertir por sí sola en un plazo de tres a seis años si no se practica resección quirúrgica, con un bajo índice de recidiva de menos del 7%; deja como secuela hipopigmentación y leve atrofia cutánea.⁵

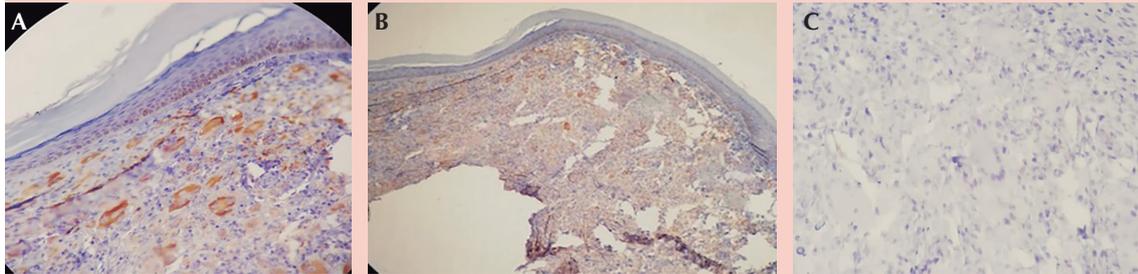


Figura 2. Inmunohistoquímica CD68+ (A). Acercamiento CD68+ (B) y S100- (C).

CONCLUSIONES

El pronóstico del xantogranuloma juvenil es favorable una vez que se descarta la forma extracutánea y la cutánea con lesiones múltiples.⁵

REFERENCIAS

- Hernández EV, López R, Martín MC, Hernández CN, Sánchez R. Xantogranuloma juvenil: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Canarias pediátrica* 2014; 38: 22-29.
- Hernández MJ, Vargas P, Aranibar L. Juvenile xanthogranuloma: An entity with a wide clinical spectrum. *Actas Dermosifiliográficas* 2020; 111 (9): 725-733.
- Camargo AM, Rojas RF, Serrano JC. Xantogranuloma juvenil. Presentación de un caso clínico y revisión del tema. *Med UNAB* 2003, 6 (18): 155-159.
- Pajazili L, Rexhepi S, Pajazili A. Juvenil xanthogranuloma: a case report and review of the literature. *BioMed Central* 2014; 7: 174.
- Buendía ME, Álvarez E, Bertel D, Redondo K. Xantogranuloma juvenil: reporte de caso. *Revista Ciencias Biomédicas* 2016; 7 (2): 306-309.
- Rodríguez J, Alonso S, Carrillo R. Xantogranuloma juvenil. *Dermatología correlación clínico patológica* 2015.

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**. Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

